

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°
393

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

DANSAERT Alain

né le 23 Juillet 1938, à Saint-Denis (93).

Présentée et soutenue publiquement le

**SUBLUXATION SPONTANÉE DU CRISTALLIN
CHEZ L'ADULTE**

Président : Mr. G. OFFRET, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6°)

1970

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

DANSAERT Alain

né le 23 Juillet 1938, à Saint-Denis (93).

Présentée et soutenue publiquement le

SUBLUXATION SPONTANÉE DU CRISTALLIN CHEZ L'ADULTE

Président : Mr. G. OFFRET, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6°)

1970



A MES PARENTS

A MON EPOUSE ET NOS ENFANTS

A MES FRERES

A MES PROCHES



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549907_0070

A Monsieur le Professeur G. OFFRET

Professeur de Clinique ophtalmologique
à la Faculté de Médecine de Paris

Il nous a fait l'honneur
d'accepter la présidence
de cette thèse,

Qu'il trouve ici l'expres-
sion de notre remerciement.

A NOS MAÎTRES EN OPHTALMOLOGIE

Monsieur le Docteur BLANCARD

Ophtalmologiste des Hôpitaux

Chef du Service d'Ophtalmologie de l'Hôpital Bichat

Madame le Docteur DELTHIL

Chef du Service d'Ophtalmologie
de l'Hôpital de Saint-Denis

A CEUX QUI M'ONT AIDÉ

Monsieur le Docteur SORATO

Chef du Service d'Ophtalmologie
de l'Hôpital d'Orléans

Qu'il soit remercié des
conseils qu'il m'a prodigués.

Monsieur le Docteur BLANLUET

Monsieur le Docteur HALLAY

Messieurs CRAGNÉ et BARNOUD

SUBLUXATION SPONTANEE DU CRISTALLIN

CHEZ L'ADULTE



INTRODUCTION

La subluxation du cristallin est un phénomène assez répandu en clinique. On entend par subluxation du cristallin le déplacement acquis de celui-ci. A l'inverse, son déplacement congénital ou ectopie est le développement en position vicieuse, excentrique, de la lentille.

RAPPEL ANATOMIQUE

Le cristallin est situé à l'état normal entre la chambre antérieure et la chambre postérieure de l'oeil.

En avant, sa face antérieure bombée est recouverte dans sa partie périphérique par la face postérieure de l'iris qui repose sur elle en y jouant librement. Au centre du diaphragme irien, la pupille laisse cette face répondre à l'humeur aqueuse de la chambre antérieure qui la sépare de la cornée.

En arrière, sa face postérieure répond au vitré par l'intermédiaire de la hyaloïde antérieure déprimée en cupule : la fossette patellaire. Chez l'enfant et l'adulte jeune, la hyaloïde et le cristallin sont rendus solidaires par une adhérence annulaire : le ligament hyaloïdo-capsulaire de Wieger.

La périphérie du cristallin ou équateur est maintenue à une certaine distance de l'anneau ciliaire par un ensemble de fibres radiaires appelé zonule. Ces fibres sont courtes et de faible calibre (5 à 10 microns). La distance séparant la périphérie cristallinienne du corps ciliaire est d'environ 1 mm.

Enfin, pupille et cristallin sont centrés sur l'axe optique. Toute lésion des éléments de soutien entraînera un déplacement du cristallin, générateur de perturbations de la dioptrique et du tonus de l'oeil. Il est utile de préciser dès maintenant les différents termes désignant les anomalies de position du cristallin :

1)- L'ectopie :

C'est le développement d'un cristallin en position anormale et qui y reste. Il existe souvent des anomalies de croissance se traduisant par une diminution de son volume (microphaquie), de sa forme (sphérophaquie) ou même du squelette osseux (brachymorphie, arachnodactylie). Il s'agit alors d'altération chromosomique.

2)- La luxation :

C'est le déplacement secondaire d'un cristallin primitivement bien placé. Il s'agit alors d'un phénomène acquis : le problème peut se compliquer, car un cristallin ectopique peut, lui aussi, se luxer spontanément ou sous l'influence d'un facteur quelconque, un traumatisme par exemple.

Le terme DÉPLACEMENT ou DISLOCATION des Anglo-Saxons n'indique pas l'amplitude de translation du cristallin.

La luxation est, par définition, complète lorsque toutes les amarres zonulaires sont rompues.

La subluxation n'est que le décalage minimal de la lentille sur son axe résultant de la rupture de quelques fibres. Entre ces deux cas, existent une infinité de positions intermédiaires. Les problèmes posés par le diagnostic et la thérapeutique ne sont pas de difficulté équivalente.

HISTORIQUE

Les moyens d'investigation restreints dont disposaient les ophtalmologistes des temps anciens ne leur permettaient pas de décrire la subluxation du cristallin, alors qu'ils connaissaient très bien la luxation qu'ils utilisaient pour intervenir sur les globes porteurs de cataracte jusqu'à ce que DAVIEL imaginât l'extraction extra-capsulaire. Il est possible de retrouver dans des publications anciennes des histoires cliniques où des troubles visuels, des manifestations douloureuses, des modifications de la chambre antérieure font penser qu'il s'agissait de subluxation du cristallin spontanée ; mais la plupart des auteurs ne faisaient pas encore de distinction entre la luxation spontanée et celle, bien plus fréquente, résultant de traumatismes.

Il faut citer les travaux de LARREY en 1851, puis ceux de COMPERRAT en 1852 qui décrit la luxation dans la chambre antérieure du cristallin d'une femme myope de 43 ans. Elle était occupée à cirer une chaise dans la demi-obscurité ; l'autre oeil n'était pas indemne, puisqu'un iridodonsis pouvait être mis en évidence. Mais c'est SICHEL qui a eu le mérite d'individualiser la luxation spontanée en tant que syndrome. COMPERRAT l'avait appelé en consultation auprès de la femme suscitée.

MONOYER, en 1869, à Strasbourg, réussit à traiter une luxation dans le vitré par ablation du cristallin.

MARFAN, en 1896, a décrit un syndrome associant

l'ectopie du cristallin se luxant secondairement au cours de l'enfance avec des malformations squelettiques et viscérales. Beaucoup plus tard, WEIL et MARCHESANI en ont décrit une forme différente.

L'observation princeps est due à VOGT. Cet auteur a eu le mérite d'observer des luxations spontanées du cristallin dans une famille d'Allemagne du Sud. La tare se manifestait chez des adultes de 20 à 70 ans. Sur un total de 46 membres que comptait cette famille, 16 d'entre eux étaient atteints de luxation. La lignée que VOGT avait étudiée entre 1905 et 1925 a pu être retrouvée récemment par les Suisses WALLMAN et AMANN sous l'impulsion du Pr. FRANSCHETTI. A l'heure actuelle, 168 personnes issues de la famille KAU ont été l'objet d'examens sur une période couvrant six générations. La luxation se produit toujours vers le bas, quel que soit le type de réfraction préexistante. (L'acuité visuelle était parfois excellente). Aucune cause exogène n'est à retenir ; l'affection est parfaitement spontanée, bilatérale. L'âge auquel apparaîtraient maintenant ces troubles varierait entre 36 et 60 ans.

RESUME DE NOS OBSERVATIONS

PREMIERE OBSERVATION

Madame B... Hélène, 68 ans.

En 1968, fait un glaucome aigu traité par Diamox, Pilocarpine et Mintacol, à l'oeil droit. Elle vient consulter pour la première fois en 1966 au mois de Février, parce que son hypertonie continuait d'évoluer progressivement, malgré le traitement.

Acuité visuelle :

O.D. ($10^{\circ} - 1$) - 5,00 = 1/10 à 2/10 f.

O.G. ($90^{\circ} - 1$) - 5,50 = 5/10.

Tonus oculaire mesuré à l'aplanation :

O.D. 18 sous traitement.

O.G. 20

Le champ visuel non explorable au périmètre de Goldman révèle à la boule une importante encoche du quadrant nasal supérieur à droite. Il était normal à gauche aux isoptères 5/4, 3/1, 2/1. La tache de Mariotte était normale.

Examen à la lampe à fente :

O.D. : chambre antérieure de profondeur normale, pupille ovalaire, iris atrophique, séquelle du glaucome aigu.

O.G. : pupille normale, chambre antérieure banale.

Il existe des deux côtés une cataracte cortico-nucléaire avec cupule postérieure ; mais dans les deux cas les cristallins paraissent plutôt plats.

Gonioscopie : Elle confirme la subluxation du cristallin, aussi bien à droite qu'à gauche.

F.O.D. : Papille légèrement excavée.

F.O.G. : Angiosclérose banale.

On décide d'intervenir en Mars 1966.

Compte rendu opératoire :

1°)- Oeil droit :

- Sous anesthésie locale rétro-bulbaire de Xylocaïne à 2 % avec hyaluronidase. On s'assure d'une bonne hypotension oculaire en utilisant une perfusion intraveineuse de Mannitol.

- Taille d'un lambeau conjonctival allant de 9 h. à 15 h., à charnière limbique.

- Incision ab externo à la lame Gillette agrandie aux ciseaux de Troutman. Pose de 6 fils de soie vierge.

- Iridectomie totale.

- Extraction d'un petit cristallin faite à la pince d'Aruga, sans problème, en oblique à 12 heures.

- Fermeture des 6 points ; quelques points de suture conjonctivo-conjonctivale. Pilocarpine, Esérine, pansement monoculaire.

L'évolution a été sans histoire. Un mois après, l'acuité visuelle était :

O.D. (30 - 1,50) + 10	9/10
" " + 13	Parinaud N° 12

2°)- Oeil gauche :

En Avril 1966, devant la possibilité d'un glaucome aigu contro-latéral, on est intervenu dans les mêmes conditions, et en Mai l'acuité visuelle de l'O.G. était :

V.O.G. (70° - 1,00) + 10 10/10
" " + 13 Parinaud N° 2.

Un mois après, en Juin, les acuités visuelles restaient les mêmes et le tonus oculaire à l'aplanation était à 16, les champs visuels comparables, à quelques détails près, les fonds d'oeil identiques.

De nouvelles consultations ne font que confirmer le dernier examen.

e n

SECONDE OBSERVATION

Madame A... Marie, 43 ans.

Vient consulter pour la première fois pour baisse d'acuité visuelle, en Février 1968.

V.O.D. : (130°-2,50) - 6 4/10 (de près Parinaud N°4f
V.O.G. : (75°-2,50) - 6,50 3/10 {avec addition de Parinaud N°5f
+ 2,00

Lampe à fente :

Chambre antérieure de profondeur normale.

Pas d'iridododonsis central ; l'iris n'est pas atrophique.

Il existe une cataracte nucléaire avec une ébauche de capsule postérieure.

Tonus : 22 mm Hg à l'aplanation.

L'interrogatoire apprend que la malade souffre de temps en temps de sensation d'arc-en-ciel, signe d'hypertonie ; les tracés de ses champs visuels sont normaux (isoptères 5/4, 3/1, 2/1), ainsi que la tache aveugle.

Gonioscopie : Il existe un iridododonsis soulignant une subluxation inférieure du cristallin.

Fond d'oeil : Discrète choroïdose myopique.

En Mars 1968, la malade fait un glaucome aigu concomitant à la luxation antérieure du cristallin de l'oeil droit ; de plus, comme elle présente une subluxation de l'oeil gauche, on décide de l'opérer, afin d'éviter d'intervenir à chaud.

Compte rendu opératoire :

- Injection rétro-bulbaire de Xylocaïne à 2% avec Hyaluronidase et Mannitol intra-veineux.

- Résection d'un lambeau conjonctival à charnière limbique.

- Incision à la lame Gillette agrandie aux ciseaux de Troutman.

- Iridectomie périphérique. Trypsine pendant 3' ; on récline l'iris à la pince de Heiss. Saisie du cristallin qui se luxe. Fermeture par 6 points, mais la pupille adhère sur 10 heures, malgré l'utilisation d'une ringure de seringue d'Acétylcholine ; suture conjonctivo-conjonctivale.

En Avril 1968, un mois après, l'acuité visuelle était :

V.O.G. : (135° - 4,00) + 11 7/10èmes
(" ") + 14 Parinaud N° 3

A la lampe à fente, la pupille adhère sur 10 heures avec une petite hernie irienne.

T.O.D. : 16

T.O.G. : 16

Le second oeil est opéré à son tour en Mai 1968 selon un procédé semblable, mais avec une iridectomie en secteur.

En Juin 1968, le bilan était le suivant :

V.O.G. (15° - 4,00) + 10 10/10èmes P. N° 2
V.O.G. (120° - 3,00) + 11 2/10èmes id. 3 P. N° 2
T.O.D. = T.O.G. = 16 (A).

La malade est revue depuis tous les ans ; les résultats sont conservés.

a c

TROISIEME OBSERVATION

Cette observation est particulièrement intéressante, puisqu'elle illustre le sort des malades longtemps négligés ou opérés à chaud. Cette femme est la mère de la précédente et elles ont été opérées le même jour, sa décision ayant pesé sur celle de sa fille. D'autre part, elle démontre bien le caractère héréditaire de l'affection.

Madame M..., 65 ans.

Vue pour la première fois en Février 1966, avec sa fille.

Antécédents de glaucome aigu de l'oeil droit par luxation du cristallin en avant ; elle avait été opérée en pleine poussée.

V.O.D. (135° - 6) + 13	4/10èmes
V.O.G. (15° - 3) - 7,50	4/10èmes faible
- 4,50	Parinaud 5

Lampe à fente :

O.D. : iridectomie totale avec synéchies antérieures, hyaloïde rompue ; le vitré est adhérent à la plaie cornéenne.

O.G. : pupille ronde, cristallin plat de petite taille, cataracte corticale avec cupule postérieure.

Gonioscopie : Subluxation du cristallin.

Intervention en Mars 1966 : mêmes techniques que les précédentes.

Extraction facile à 12 heures.

Suites simples : Un mois après, en Avril 1968 :
V.O.G. (75° - 1,00) + 9 9 à 10/10 faible
+ 12 Parinaud N° 2

Résultats conservés depuis.

c o

QUATRIEME OBSERVATION

Madame B... Augustine, âgée de 68 ans.

En Juin 1968, s'est présentée en consultation pour une quasi-cécité remontant à plusieurs années.

Examen :

Les yeux sont calmes.

V.O.D. : Bonne projection lumineuse dans les quadrants temporal supérieur et temporal inférieur et nasal inférieur.

V.O.G. : Pas de perception lumineuse.

Lampe à fente :

O.D. : Iridodonésis. Le cristallin est presque entièrement luxé en temporal inférieur.

O.G. : Iridodonésis. Le cristallin est trouvé dans la portion inférieure du vitré.

La tension oculaire à droite : 40 mm Hg
à gauche : 70 mm Hg.

Les F.O. montrent une excavation glaucomateuse totale et un vitré dégénéré.

Compte rendu opératoire :

- Anesthésie, perfusion de Mannitol.

- Le cristallin est enlevé à l'anse de Snellen, avec perte discrète de vitré.

Au cours des suites opératoires, la vision ne revient guère. V.O.D. : 1/50. .. Puis, un mois après, survient un décollement de rétine total ; une intervention de cerclage est pratiquée, mais sans aucun succès.

o o

CINQUIEME OBSERVATION *****

Madame E..., 60 ans.

Se présente à la consultation pour une luxation dans le vitré de son cristallin droit.

La réfraction était la suivante :

V.O.D. + 7 7/10

Il y avait une hypertonie modérée :

T.O.D. (A) = 22.

Mais les tentatives médicales de réduction du tonus s'étaient et se sont révélées vaines.

L'examen de l'oeil adelphe a montré l'existence d'un iridodonésis signant une subluxation.

Le choix de la thérapeutique chirurgicale s'est porté sur l'extraction du cristallin subluxé, parce que le gauche visible à l'ophtalmoscopie était assez bien toléré, dans un globe hypertone dont l'ouverture aurait présenté des risques. D'autre part, cette femme savait que sa grand'mère était devenue aveugle de glaucome bilatéral.

Après anesthésie générale, une iridectomie en secteur est pratiquée ; le cristallin subluxé en secteur nasal inférieur est extrait à la cryode.

Après intervention :

V.O.G. + 5,50 (+ 1,50 à 0°) 7/10.

c o

SIXIEME OBSERVATION

Madame F..., 55 ans.

C'est une myope forte qui vient consulter pour une baisse d'acuité visuelle.

L'examen révèle une luxation bilatérale des cristallins. Le tonus est normal aux deux yeux.

On opère les deux yeux à quelques semaines d'intervalle.

Les résultats sont les suivants :

O.D. + 5,50	7/10
O.G. + 7,50	7/10

L'étude de l'arbre généalogique de cette personne a montré le mariage de deux cousins germains parmi ses ascendants directs, mais sans que l'on ait pu savoir s'ils étaient porteurs de luxation.

ETUDE CLINIQUE

La subluxation du cristallin est souvent latente, donc difficile à diagnostiquer. Il est intéressant de la déceler au cours d'un examen systématique, parce que le traitement tôt entrepris évitera au malade les complications graves liées à ce syndrome.

Les signes fonctionnels

Ils sont souvent réduits au minimum. Les malades viennent consulter pour :

1- Une baisse d'acuité visuelle.

Elle ne surprend pas chez des porteurs de verres concaves de grosse épaisseur. Il s'agit le plus souvent de myopes forts, chez lesquels la subluxation se traduit par une aggravation de la myopie ; mais le plus souvent, un astigmatisme vient compliquer l'étude de leur réfraction. Cette astigmatisme associé à la myopie est très évocateur de subluxation du cristallin : tous nos malades se présentaient comme tels.

Dans d'autres cas, c'est l'apparition de l'astigmatisme qui attire l'attention ; cet astigmatisme vertical, horizontal ou oblique varie avec l'accommodation. On peut le constater à la skiascopie et ne pas le retrouver au Javal ; prescrire des cylindres est hasardeux dans de telles conditions. Parfois, c'est une diplopie monoculaire classique qui amène le malade à consulter, certains essayant de s'y soustraire par des attitudes des plus bizarres.

2- Une hypertonie oculaire.

Elle se manifeste sous deux formes : chronique et aiguë. Un fait doit la faire rattacher à sa cause : elle cède mal aux traitements médicaux.

3- Une uvéite.

Quelle que soit la première manifestation de l'affection, il faut toujours insister sur le caractère spontané de la subluxation. Ce n'est pas toujours facile ; l'interrogatoire du malade doit être habile, car ce dernier a toujours tendance à attribuer ses maux à un traumatisme dont il exagère sciemment ou non l'importance.

L'examen à la lampe à fente

Lui seul permet de faire le diagnostic ; cet examen biomicroscopique sera pratiqué en fente mince.

La chambre antérieure est irrégulière, plus profonde dans un secteur où la zonule est rompue, et sur le secteur diamétralement opposé, plus étroite. Ces faits expliquent l'aspect de perte de parallélisme des fentes cornéo-cristalliniennes (PAUFIQUE, SAINT-MARTIN, SOURDILLE).

L'iris paraît déformé sous l'influence du glissement du cristallin sous-jacent.

On recherchera :

- une irrégularité pupillaire ; la pupille est déformée en poire ou ovoïde.

- une voussure au niveau du grand cercle de l'iris, sous forme d'un soulèvement concentrique calquant l'équateur cristallinien.

La lentille cristallinienne ne soutenant plus le diaphragme irien en arrière, celui-ci est libre et suit les impulsions qui lui sont transmises par les mouvements du globe ou par l'ébranlement de la

table d'examen. C'est l'IRIDODONESIS. Sa constatation n'est pas pathognomonique de luxation; on le rencontre à chaque fois que l'appui postérieur de l'iris fait défaut : microsphérophachie, par exemple.

. Selon BIERMAN et LUEDDE, l'iridodonésis disparaît au cours des contractions de l'iris :

- pendant le parcours accommodatif (il serait d'amplitude maximale au repos accommodatif) ;

- au cours du réflexe pupillaire à la lumière ; il faut donc le rechercher sous une intensité lumineuse faible, le sphincter irien le supprimant en se contractant ;

- en cas de synéchies, il est absent, l'iris étant fixé.

. Il faut apprécier l'état du stroma irien qui est quelquefois altéré, plus ou moins atrophique.

Le cristallin

cataracté ou transparent, est presque toujours déplacé vers le bas, son centre n'étant plus situé sur l'axe visuel. Sa face antérieure n'est plus parallèle au plan pupillaire. Il sera mieux étudié après dilatation maxima, obtenue, si le tonus oculaire l'autorise, par injection sous-conjonctivale en quatre points d'une goutte d'adrénaline. Si le tonus oculaire est à la limite de la normale ou plus élevé, on emploiera 1 goutte de mydriaticum sous couvert de Diamox.

Il est alors plus aisé d'apprécier son déplacement par rapport à l'aire pupillaire : un croissant aphaque supérieur paraît plus clair ; son bord interne correspond à l'équateur cristallinien et l'externe au sphincter pupillaire ; dans cette aire, apparaissent les fibres de la zonule. Elles sont manifestement pathologiques : irrégulières dans leur calibre, certaines sont difides, d'autres ont lâché isolément ou par pans, leurs extrémités libres flottant dans

l'humour aqueuse.

Un autre aspect de rupture des insertions zonulo-cristalliniennes est signalé par J. FRANÇOIS; il s'agirait de l'arrachement d'un liseré équatorial de la lentille qui apparaît flottant, grisâtre, à distance de celle-ci, suspendu à un réseau de fibres zonulaires.

La transparence du cristallin est presque toujours altérée chez des sujets qui sont pour la plupart de grands myopes. Tous les types de cataractes peuvent être rencontrés, qu'il s'agisse d'une simple opalescence du noyau à la cataracte totale. Il faut signaler la présence d'opacités congénitales.

Enfin, l'examen doit déterminer la taille et la forme du cristallin. Il s'agit le plus souvent de petits cristallins (GUILLAUMAT) dont la périphérie peut être découverte en son entier par une mydriase maxima ; son diamètre est aisément déductible en le comparant au calibre pupillaire.

Ces cristallins sont peu bombés, plats. In situ, leur rayon de courbure se révèle irrégulier sous l'action de tractions zonulaires asymétriques. Ce fait est confirmé par la constatation de l'astigmatisme irrégulier précédemment mentionné.

L'angle irido-cornéen

Observé au miroir de Goldmann, il n'est pas remanié, sauf si une uvéite y avait laissé des synéchies. Au début de l'évolution, il en est généralement dépourvu. Mais il est possible d'en voir se constituer au décours d'une uvéite hypertensive.

Au niveau de la périphérie de l'iris, peut s'observer nettement une voussure qui marque l'empreinte de l'équateur du cristallin. L'iridodonésis y est plus sensible qu'au niveau du bord pupillaire.

La prise du tonus oculaire

est un temps capital de l'examen. Il permet de dépister la principale complication de l'affection : l'hypertonie. Ce sont, avec l'acuité visuelle, les deux éléments de surveillance.

L'examen du fond d'oeil

montre, dans une proportion non négligeable de cas, une choroïdose myopique en rapport avec la réfraction des yeux de ces patients. Il faut rechercher avec soin les zones où la rétine paraît fragile et qui représentent un risque de déchirure pouvant compromettre l'intervention.

Si le fond d'oeil reste inéclairable à travers un cristallin opacifié, deux examens doivent être faits :

- si l'acuité visuelle est très réduite, un électrorétinogramme pour apprécier la valeur de la rétine ;

- s'il existe le moindre doute sur la possibilité d'un décollement : une échographie.

Cette étude de la rétine doit être terminée par le relevé des champs visuels qui sont souvent perturbés par une hypertonie évoluant insidieusement, parfois depuis un temps assez long.

EVOLUTION

Le tableau clinique précédemment décrit reste rarement stable. Dans de rares cas, des verres correcteurs prescrits ont pu améliorer les résultats fonctionnels ; mais pour l'immense majorité des malades, des complications surviennent inéluctablement et justifient à elles seules le traitement.

Elles sont de trois ordres :

- la luxation complétée,
- l'hypertonie oculaire,
- les uvéites.

I - La luxation complétée.

Le déplacement du cristallin continuant de se luxer aboutit à une localisation très excentrique de la lentille. La migration se fait de façon progressive, et presque toujours vers le bas (VOGT, WALLMANN, AMANN). La progression correspond à une baisse d'acuité visuelle, puis à l'apparition d'une diplopie monoculaire caractéristique : un croissant de vision aphaque, de vision floue, le reste du champ étant plus ou moins nettement perçu à travers le cristallin.

A l'examen, la pupille apparaît divisée en deux aires dont l'équateur forme la limite. En haut, la pupille éclairée renvoie une lueur rose brillante ; en bas, elle est plus grise, la lentille ne conservant alors que rarement sa transparence vitale.

Le cristallin n'est plus retenu que par quel-

ques fibres et se trouve par conséquent mobilisable; c'est le phakodonésis qui s'ajoute à l'iridodonésis.

Une autre conséquence de la rupture massive de la zonule est la hyaloïde qui bombe dangereusement dans la chambre antérieure et se rompt aisément.

A un stade ultime de luxation du cristallin, celui-ci peut tomber dans le vitré où il est toléré de façon variable, allant de sa découverte à l'ophtalmoscopie sous la forme d'une masse jaunâtre reposant sur la rétine d'un aphaque, jusqu'au tableau d'uvéïte que seule l'extraction du cristallin améliorera.

A l'inverse, de très rares cas ont été décrits où le cristallin se luxait dans la chambre antérieure. C'est un accident gravissime qui ne passe pas inaperçu, les complications hypertoniques étant très bruyantes et précoces (COMPEYRAT, SICHEL).

Citons enfin des cas exceptionnels où la lentille, de très petite taille et très mobile, pouvait franchir de façon réversible le diaphragme irien à travers la pupille. Les malades y étant sujets apprennent à remettre en place eux-mêmes leur cristallin luxé.

II - L'hypertonie oculaire.

C'est la complication la plus constante et la plus grave. Tous les auteurs estiment qu'elle survient inéluctablement dans des délais plus ou moins brefs, justifiant non seulement la surveillance des malades, mais encore leur traitement chirurgical préventif.

Ce sont des glaucomes mécaniques par anomalie de position du cristallin, d'où leur nom de phakotopiques. Selon que l'irritation mécanique est insidieuse ou plus brutale, l'hypertonie se manifeste sur le mode chronique ou aigu.

Le simple déplacement du cristallin vers le bas entraînerait une irritation du corps ciliaire par contact plus ou moins étroit de l'équateur de la lentille avec la partie inférieure de l'anneau ciliaire, mais aussi par la traction exagérée des fibres supérieures encore restées intactes. Cette théorie mécanique expliquerait que les déplacements latéraux, par exemple, n'entraîneraient pas une hypersécrétion d'humeur aqueuse aussi importante.

Dans la majorité des cas, il s'agit du glaucome chronique à chiffre tensionnel modéré se présentant sans phénomène inflammatoire et évoluant par poussées entrecoupées de rémissions tensionnelles, tout au moins au début de l'évolution. Petit à petit, des phénomènes irritatifs obstruent l'angle camérulaire et modifient ces glaucomes.

La pathogénie de ces hypertonies a été l'objet de très diverses interprétations, parmi lesquelles il faut citer celle qui ferait jouer un rôle aux produits de dégradation de la substance cristallinienne au cours des luxations et qui ferait sécréter de l'humeur aqueuse en excès, tout en bloquant les mailles trabéculaires. Il est facile d'imaginer comment ces hypertonies insidieuses peuvent aboutir à la constitution d'un glaucome absolu.

= L'hypertonie aiguë :

Elle se rencontre dans deux circonstances : le blocage pupillaire et la luxation intra-camérulaire ; car ce sont les luxations antérieures qui provoquent les tableaux les plus aigus et les plus fréquents d'hypertonie où le rôle pathogénique primordial est joué par le cristallin.

La luxation antérieure peut se faire avec ou sans rotation. Elle entraîne une protrusion de la racine irienne qui vient s'adosser contre l'angle camérulaire, et un contact irien avec la totalité ou presque du plan cristallinien qui entraîne un blocage pupillaire et souvent, selon BARKAN, une

séclusion plus ou moins complète.

Si la subluxation antérieure se complète dans la chambre antérieure, tous les facteurs sont alors réunis pour créer une hypertonie aiguë : blocage pupillaire, blocage camérulaire et réflexes neuro-vasculaires irritatifs amenant une hypersécrétion d'humeur aqueuse et une congestion intense du segment antérieur.

Le déclenchement de ces crises hypertoniques paraît être sous la dépendance des mouvements actifs du sphincter pupillaire. Une subluxation soumise à une exposition d'une lumière vive et prolongée bloquerait volontiers la pupille en myosis, alors que la mydriase survenant à l'obscurité favoriserait davantage la luxation en avant (DESVIGNES).

Le corollaire de ce fait signifie qu'il ne faut pas prescrire de collyres hydriatiques ou myotiques à la légère, chez ces malades porteurs de cristallins subluxés, sous peine de risquer de leur faire subir une crise hypertonique provoquée.

III - Les uvéites.

Elles se manifestent surtout sur le mode séreux avec une tendance à la chronicité. Il s'agit de malades qui souffrent de rougeur oculaire périodique et qui développent lentement des synéchies angulaires se traduisant par la constitution d'un glaucome secondaire.

Les uvéites aiguës sont plus rares et coïncideraient avec le déplacement des cristallins subluxés.

D I A G N O S T I C

Le diagnostic positif est relativement simple dans les cas non compliqués.

Lorsque le cristallin n'a pas quitté sa loge primitive, il repose sur :

- le phakodonésis,
- l'iridodonésis,
- la présence d'une mèche vitréenne dans la chambre antérieure,
- la rupture, au biomicroscope, du parallélisme des tranches lumineuses cornéennes et cristalliniennes,
- la variation de profondeur de la chambre antérieure.

Dans les cas plus accentués où le cristallin a déjà basculé en avant ou en arrière, le diagnostic n'offre aucune difficulté.

Le diagnostic différentiel pose parfois des problèmes.

1°)- Il faut tout d'abord éliminer les causes traumatiques, qui sont par ordre de fréquence au tout premier rang et l'immense majorité (70 et 75 %) dans les statistiques de deux Services parisiens.

Les signes sont unilatéraux.

Le traumatisme est généralement suffisamment violent pour laisser des traces sur le globe (hyphéma, hémorragie du vitré, décollement de rétine ou même rupture cornéo-sclérale). Parmi ces traumatismes, il faut citer des jets d'objets divers : bou-chons, cailloux et les accidents de travail par projection (éclats de bûches chez les fendeurs de bois).

Mais le traumatisme est quelquefois plus discret, pouvant même passer inaperçu ; la baisse d'acuité visuelle incite les malades à venir consulter. Il est alors difficile de le mettre en évidence ou bien de lui attribuer la place qu'il mérite. Il faut alors se baser sur l'existence de signes bilatéraux sans séquelle de traumatisme évidente, d'aspect de fragilité oculaire, choroïdo-myopique, petit cristallin, pour rétablir la notion de subluxation spontanée.

Toutefois, il faut retenir que de petits ébranlements du massif facial suffisent à déclencher le glissement du cristallin instable de ces malades, comme l'illustre le cas d'une mère bousculée par un de ses enfants en bas âge : aussitôt après, elle avait vaqué à ses occupations sans prêter attention à cet incident ; quelques minutes après, étant dans l'obscurité, elle ressentit une vive douleur ; un ophtalmologiste constatait la présence du cristallin dans la chambre antérieure. Il s'agit donc là d'une luxation complète après un traumatisme minime, illustrant bien le rôle de l'ébranlement du globe dans le déclenchement du processus.

2°)- Après les luxations d'origine traumatique, il convient d'éliminer les ectopies du cristallin de nature congénitale. Ces syndromes sont essentiellement ceux connus sous les noms de MARFAN et de WEIL-MARCHESANI.

- Le syndrome de Marfan ne pose guère de difficulté diagnostique, lorsqu'il est complet, chez un enfant. Le développement somatique est très perturbé : les membres anormalement longs et grêles

leur confèrent une silhouette longiligne ; les extrémités sont minces. Cette arachnodactylie est également associée à d'autres malformations somatiques : polydactylie, alpina bifida, ectopie testiculaire, luxation de la hanche. L'ensemble constitue le syndrome de dolicho-sténomélie ou maladie de Marfan.

Les manifestations oculaires consistent surtout en une luxation du cristallin vers le haut et en dedans, s'accompagnant dans certains cas d'autres malformations oculaires (aniridie, colobome du cristallin, corectopie). Ces signes sont bilatéraux et symétriques. Dans la plupart des cas, la luxation du cristallin survient dans le courant de l'enfance, avec des malformations somatiques en abondance variable ; le diagnostic en est alors relativement facilité.

Mais dans un nombre de cas non négligeable, la luxation s'observe à un âge plus avancé de la vie : à 30, voire même à 40 ans. A cet âge, les altérations somatiques sont mineures pour être passées inaperçues. Il existe tout au plus une allure un peu élancée de la silhouette qui rattache l'affection à sa cause. On est aussi très aidé par l'étude de l'hérédité qui montre dans l'arbre généalogique la présence de sujets atteints de ce syndrome. La transmission de la tare se fait selon le mode dominant autosomal.

Il est difficile de trancher entre une subluxation de type Marfan et une autre variété, quand le déplacement de la lentille est d'amplitude minime et lorsque aucun élément d'autre nature ne permet de la classer. En l'absence de complication, seule la surveillance pourrait donner la clef de ces problèmes.

- Autre variété de maladie héréditaire : le syndrome de Weil-Marchesani, bien que très voisin sur le plan de l'anomalie chromosomique, s'y oppose sur de nombreux points.

La dysmorphie squelettique est inverse ; le crâne est gros, les membres sont courts, les extrémités sont larges.

Les altérations cristalliniennes sont aussi fréquentes, mais le cristallin n'est généralement pas ectopique, se déplaçant secondairement. Il le fait, cette fois, principalement vers le bas et non en haut et en dedans, comme pour le syndrome de Marfan.

L'âge auquel apparaît la luxation est moins précoce ; certains sujets avaient atteint la quarantaine, si ce n'est leur soixantième année, lorsque la subluxation a été diagnostiquée.

La complication hypertonique est aussi fréquente : 53 % des malades la subissent.

Le cristallin est de petite taille, de forme arrondie. Cette microsphérophakie est responsable de la myopie, comme l'atteste l'absence de choroïdose à l'examen du fond d'oeil de la plupart des malades.

En l'absence de dysmorphie somatique, le diagnostic différentiel est quasiment impossible à établir, les deux affections se confondant, et seule l'étude de l'arbre généalogique de ces malades peut permettre de les classer.

Le mode de transmission de cette maladie héréditaire est le même que celui du syndrome de Marfan. Certains auteurs pensent qu'il s'agirait de l'expression différente de la même altération chromosomique.

3°) - Parmi les autres affections générales comportant une anomalie des cristallins, il faut citer :

- la dysostose crânio-faciale (PESME, VERGER, MONTOUX) ;

- l'acrocéphalo-syndactylie (COMETTA, JULLIARD,

ROSSELET) ;

- le syndrome de Klinefelter (BESSIERE) :
impubérisme, gynécomastie, testicules minuscules,
camptodactylie ;

- la maladie de Sprengel : nanisme eumorphique
posant le problème du passage au syndrome de Marfan ;

- le syndrome de Sjögren : cataracte congénita-
le et oligophrénie ;

- les suites de maladies infectieuses ou para-
sitaires (LARMAND et Jules FRANCOIS) : rubéole,
toxoplasmose ;

- l'homocystinurie.

4°)- D'autres syndromes cutanés compor-
teraient des anomalies de position du cristallin :

- neurofibromatose cutanée ;

- maladie d'Ehlers-Danlos ;

- syndrome de Groenblad-Straenber (stries
angioïdes) ;

- dysplasie ectodermique anhydrotique congéni-
tale ;

- syndrome d'Usher ;

- syphilis congénitale.

En fait, dans tous ces syndromes, il semble
qu'il s'agisse davantage d'ectopie du cristallin que
de luxation acquise de celui-ci.

4°)- Il faut enfin évoquer les déplace-
ments acquis du cristallin après maladie du globe.

DUKE-ELDER classe schématiquement les déplace-
ments cristalliniens secondaires à une maladie du

globe, sous trois rubriques :

1- La rupture mécanique de la zonule par augmentation du volume du globe.

Chez les adultes, la haute myopie est la grande pourvoyeuse de subluxation.

2- La destruction inflammatoire de la zonule.

Elle se trouve réalisée dans les panophtalmies. Souvent, la cause du déplacement cristallinien est liée à un état dégénératif des fibres zonulaires. C'est le cas de la zonule des grands myopes (SARAUX), des vieilles choroïdites, dans des cas de glaucomes anciens, dans le glaucome avec pseudo-exfoliation capsulaire (PAUFIQUE, BONAMOUR, HERVOUET), mais on l'a rencontrée dans bien d'autres affections, la cataracte morganienne en premier lieu.

La cataracte morganienne réalise le stade évolutif ultime de la cataracte sénile. Elle est caractérisée par la liquéfaction des masses opaques, véritable lait cristallinien. La pupille est blanche, et c'est la dilatation pupillaire qui permet d'avoir l'ombre brune du noyau tombé au fond du sac capsulaire. Ces modifications s'accompagnent d'une fragilité zonulaire, qui rend facile la subluxation de la cataracte morganienne.

Au facteur mécanique possible d'irritation du corps ciliaire, s'ajoutent les phénomènes phakolytiques et phakotoxiques. Les accidents ne sont pas toujours précoces. L'absence de synéchies constatée par les auteurs pourrait s'expliquer par l'absence de fibrinogène dans la chambre antérieure (VERDAGNER).

3- On peut encore voir des déplacements du cristallin au cours d'autres maladies du globe :

- dans l'évolution spontanée de décollements rétiniens (DUKE-ELDER, WEERKOON) ;

- dans les rétinoopathies pigmentaires, les affections dégénératives des vaisseaux rétinien (IRVINE) ;

- dans les affections dégénératives de l'iris associées au glaucome, telle l'hétérochronie de Fuchs.

ETUDE DE L'HEREDITE

La subluxation du cristallin spontanée chez l'adulte est une affection dont la nature héréditaire avait été démontrée depuis longtemps par les travaux des anciens auteurs : BOWMAN en 1849, GROB en 1901. Ce dernier avait publié le cas de deux cousins germains atteints de myopie forte et dont les cristallins s'étaient spontanément luxés une fois opacifiés ; or, un de leurs ascendants directs communs souffrait déjà de la même affection.

Pour entreprendre une étude de l'hérédité, il faut pouvoir examiner une fratrie nombreuse, afin d'établir des statistiques valables ; c'est VOGT qui, le premier, a pu observer une famille comportant de nombreux membres de la famille KAU. Son travail commencé en 1910 a été poursuivi aux générations suivantes par les Suisses FRANCESCHETTI, WALLMANN et AMANN qui ont ajouté 10 cas aux 20 publiés par VOGT en 1910.

Au total, l'arbre généalogique complété comprend 30 personnes réparties sur 6 générations successives ; la distribution suivant les sexes est de 17 hommes contre 13 femmes. Cette différence n'est pas à prendre en considération. La distribution se fait non liée au sexe, selon la dominance autosomique mendélienne.

L'âge auquel la luxation semble se produire varie entre 37 et 60 ans. Pour J. FRANÇOIS, la subluxation spontanée tardive se produirait entre 20 et 70 ans. Ces chiffres sont comparables.

La transmission de l'affection se fait surtout selon le mode dominant : Un couple dont le père était atteint avait eu 6 enfants tous porteurs de la tare. La mère s'étant remariée a pu avoir des enfants parfaitement normaux du second lit.

Il existe vraisemblablement des exceptions à la dominance du gène, puisque des cas isolés ont été observés.

SARAUX, dans son rapport sur la myopie, attribue la luxation du cristallin à l'élargissement progressif de l'anneau ciliaire des myopes. L'hérédité serait alors celle de l'affection causale et se ferait au mode dominant.

Dans nos observations, des statistiques n'ont pu être établies faute de données numériques suffisantes. Cependant, l'examen des descendants d'une maladie porteuse de subluxation spontanée a permis de dépister chez sa fille des signes discrets de la même affection et de la traiter avant qu'elle ne subisse les complications dont sa mère avait souffert.

Quant à l'âge auquel apparaîtraient les signes de subluxation, il varie entre 40 et 68 ans, avec une moyenne de 56 ans.

T R A I T E M E N T

Le traitement de la subluxation spontanée du cristallin chez l'adulte ne saurait être que chirurgical. C'est le seul traitement qui puisse prévenir l'apparition d'hypertonie. Mais se pose avec acuité le problème de l'indication opératoire. Certains, reculant devant l'acte chirurgical, prétendent, lorsque la luxation est encore bien tolérée, qu'une correction optique suffit à donner à ces malades une acuité visuelle compatible avec leurs activités. Ils se contentent de les surveiller, se réservant d'intervenir en cas de complication. Cette attitude est illogique, puisque, comme nous l'avons vu, survient presque inéluctablement une hypertonie ; dès lors, les résultats d'intervention pratiquée à chaud sont plus aléatoires et le pronostic visuel à long terme s'en trouve assombri.

Quelles que soient les circonstances de découverte, une subluxation du cristallin chez un adulte impose l'intervention même si le tonus oculaire est normal ; il ne faut pas attendre que l'hypertonie apparaisse ou que la luxation se complète dans le vitré pour intervenir (SARAUX), à plus forte raison si l'on a la notion d'accidents survenus chez d'autres membres de la famille déjà atteinte.

Nous allons d'abord envisager le cas de la subluxation, non compliquée, puis les problèmes posés par les différentes complications.

La subluxation simple

Il s'agit d'extraire un cristallin instable au sein d'un globe fragile. Cette intervention délicate se déroulera de façon satisfaisante au prix d'une technique stricte.

L'hypotonie per-opératoire doit être certaine. On l'obtient aisément par une injection rétro-bulbaire de Xylocaïne à 2 % et de Hyaluronidase. Dans certains cas, l'anesthésie générale pourra lui être préférée ; ce serait là une de ses indications majeures.

Après taille d'un lambeau conjonctival, l'incision cornéo-sclérale sera pratiquée soit à midi, soit décalée en secteur temporal ou nasal pour permettre une meilleure prise du cristallin. On utilise plus volontiers l'incision ab externo au couteau agrandie aux ciseaux, plutôt que celle pratiquée à la pique.

Après iridectomie en secteur, l'extraction du cristallin est le temps capital de l'intervention. Il est préférable d'utiliser la zonulolyse enzymatique, car si l'on est en droit de s'attendre à trouver une zonule fragile, il est fréquent de rencontrer des fibres zonulaires encore résistantes rendant l'extraction difficile.

Il faut prendre garde de ne pas luxer le cristallin en essayant de saisir la capsule entre les mors de la pince. Une solution élégante consiste à utiliser systématiquement la cryode, en ayant soin de l'appliquer loin de la brèche zonulaire où des hernies hyaloïdiennes ont toutes les chances de se produire. Lorsque la cryode fait défaut, une seconde façon de procéder consiste à s'assurer a priori de la stabilité du cristallin. Deux moyens peuvent être utilisés : la double aiguille de Barraquer et l'anse de Snellen.

- La double aiguille est enfoncée parallèlement au plan irien au niveau de l'ora suivant un diamètre du globe, ressort de l'autre côté, formant un

plan solide sur lequel repose la cristalloïde postérieure, l'empêchant de se luxer en arrière.

- L'anse de Snellen est introduite entre le hyaloïde et la cristalloïde à travers la brèche zonulaire (Il est possible de choisir un secteur d'incision cornéo-sclérale en fonction de cette manœuvre). Le manche de l'anse est maintenu immobile et il est possible de pratiquer l'extraction sans risque de luxation postérieure par pression douce. Si le cristallin se révèle plus fixe, la zonulolyse enzymatique est possible, à condition de ne pas mêler la solution de trypsine au vitré par des mouvements intempestifs de l'anse qui doit rester absolument fixe.

On termine l'intervention en suturant soigneusement la cornée à la sclère, en prenant soin de ne pas laisser de mèche de vitré dans les lèvres de la plaie.

En pratique, pour les cas simples où le cristallin est encore presque en place, l'anesthésie locale par rétro-bulbaire et hyaluronidase et akinétique suffisent. L'incision ab externo, l'extraction à la pince donnent de bons résultats.

La luxation du cristallin dans le vitré

Elle est tolérée de façon variable. Dans un certain nombre de cas, aucune manifestation hypertonique ou uvéale ne se produit. Il s'avère possible de ne rien faire, se contentant de prescrire des verres. Mais si, au contraire, l'hypertonie s'installe, seule l'ablation du cristallin est susceptible d'amener une guérison.

Deux difficultés compliquent cette chirurgie : la première est de juguler l'hypertonie ; la seconde, de repérer le cristallin et de s'en saisir au cours de l'intervention.

Pour réduire l'hypertonie avant l'intervention, les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique en perfusion

ou per os verront leur action renforcée au cours de celle-ci par l'anesthésie générale et la perfusion de Mannitol. La réduction du tonus oculaire permet de limiter au maximum la perte de vitré. Souvent, ces globes sont myopes forts; la sclère mince, manquant de rigidité, doit être maintenue en forme sphérique sous peine de se vider de son contenu dès l'incision cornéo-sclérale. Il est alors indiqué de poser un double anneau de Flierenga Legrand.

Pour réduire la tension oculaire lorsqu'on estime probable l'issue du vitré, il faut mentionner la technique de Chandler. Elle consiste à exercer dès l'anesthésie rétro-bulbaire une pression digitale sur le globe en la relâchant toutes les 30 secondes pour éviter l'ischémie rétinienne. Il en résulte une bonne hypotonie, assez durable pour permettre sans danger une extraction présumée difficile.

Le repérage et la prise du cristallin se faisaient de façon classique sous une source d'ultra-violets rendant fluorescent le cristallin ; or, il s'avère extrêmement difficile au stade opératoire d'éclairer et de guider simultanément l'instrument qui doit se saisir de la lentille luxée.

Une grande quantité de techniques ont été proposées pour pallier à ces difficultés ; citons :

- Celle proposée par ADLER :

Le cristallin étant mobile aux changements de position, il faut le faire tomber dans la chambre antérieure à travers la pupille dilatée à fond, en plaçant le malade en décubitus ventral. L'instillation d'un collyre myotique retient alors la lentille dans la chambre antérieure, d'où elle est rapidement extraite. Mais bien souvent, si le cristallin ne peut franchir le pas, il ne fait que "montrer son nez" ; avec de la chance, on peut alors le fixer au moyen d'une aiguille de Barraquer.

- Et celle proposée par LEOPOLD :

La lentille est généralement luxée vers le bas, soigneusement repérée à l'ophtalmoscopie directe ou indirecte. Sous anesthésie générale et hypotonie, un lambeau est taillé par une incision de Massin, de manière à bien dégager la zone sclérale au contact du cristallin luxé. Un anneau de Fliegera-Legrand est fixé par quatre points conjonctivo-scléreux. Après section de la cornée ab externo, la chambre antérieure est ouverte sur 200 degrés. Une iridectomie est pratiquée à midi. Un cône de transillumination stérile est placé, éclairé sur le secteur dénudé en regard du cristallin. Une méthode simple consiste à accrocher le cristalloïde avec un crochet à iris coudé ; le geste est assez facile, puisque le crochet et le cristallin sont simultanément visibles. En soulevant doucement, on le glisse à travers l'iridectomie, puis il est extrait à l'anse ou à la cryode ; ainsi, le faible encombrement du crochet limite la perte de vitré, simplifiant les suites opératoires.

La luxation dans la chambre antérieure

Les perturbations du tonus sont très importantes et l'issue du vitré très probable. Le cristallin est maintenu en place par une aiguille qui est introduite dans la chambre antérieure par ponction de la cornée. L'incision cornéo-sclérale est faite au couteau, ab externo ; des fils sont mis en place, puis l'incision poursuivie. Dès l'ouverture de la chambre antérieure, le cristallin sort spontanément, accompagné d'une quantité plus ou moins importante de vitré ; sinon une anse de Snellen le guidera, poussé par la poussée d'une spatule à travers la cornée. On fera une iridectomie, puis une résection des mèches de vitré aussi soigneuse que possible, afin qu'il ne s'en engage pas dans la suture cornéo-sclérale qui sera solide.

L'hypertonie se présente sous deux formes : l'aiguë et la chronique.

- Dans sa forme aiguë, on est en présence d'un glaucome aigu qui sera traité comme tel, sauf si la notion de subluxation du cristallin est connue à l'avance. Dans ce cas, l'administration de mydriatiques pourra apporter un soulagement, puisque c'est, nous l'avons dit, un blocage pupillaire qui en est la cause. Cette circonstance est exceptionnelle. Le plus souvent, la crise aiguë est traitée en tant que telle et le diagnostic est redressé dans les jours qui suivent.

- La forme chronique est plus rare d'emblée. Elle fait souvent suite à une crise aiguë. Elle est particulièrement résistante au traitement par les myotiques. De même, les interventions fistulisantes donnent des résultats décevants ; les goniotomies, les fistules se bouchent rapidement. Si le cristallin peu subluxé donne une vision utile, certains auteurs (CHANDLER) pratiquent une cyclodialyse après traitement médical visant à normaliser le tonus.

Mais le traitement de choix est, pour l'immense majorité des ophtalmologistes, l'extraction du cristallin qui se comporte comme une épine irritative (DUKE-ELDER, IRVINE, WEEKERS, etc...).

L'uvéite :

La solution opératoire réalise l'accord unanime. Encore faut-il que cela en vaille la peine. Il est évident qu'un oeil avec un cristallin subluxé et une uvéite ancienne l'ayant plus ou moins atrophié n'a qu'une vision quasi nulle. Une seule intervention s'impose : l'énucléation.

Les complications du traitement chirurgical

Les suites opératoires sont souvent simples, lorsque toutes les précautions ont été prises et que les techniques opératoires ont été strictement observées. Cependant, deux complications grèvent ces interventions : ce sont celles qui découlent de la

perte de vitré et le décollement de rétine.

1°- La perte de vitré :

Toutes les conditions sont réunies pour qu'il s'échappe :

La zonule est rompue.

L'hyaloïde plus ou moins herniée, parfois rompue, retient mal un vitré souvent fluide.

Il est rare qu'il s'agisse d'adhérence hyaloïdo-capsulaire chez des sujets de plus de 35 ans.

La meilleure façon de la limiter est de la prévenir par :

- l'anesthésie assurant un oeil calme ;
- l'abaissement du tonus pré-opératoire :
acétazolamide,
mannitol intra-veineux,
glycérol per os ;

- le maintien de la forme du globe, la diminution de volume du contenant favorisant l'expulsion du contenu.

Si l'issue du vitré n'a pu être évitée au cours de l'intervention, il faudra prendre soin de reséquer toutes les mèches décelables, afin de ne pas les interposer dans le plan opératoire. Mais dans certains cas, heureusement moins fréquents, d'expulsion brusque, où la fermeture de la chambre antérieure est la seule ressource, il reste du vitré entre les lèvres de la plaie ; il faut alors reformer la chambre antérieure en injectant de l'air ou de l'humeur aqueuse artificielle.

Les conséquences sont graves, une issue même minime de vitré pouvant entraîner :

- cyclite chronique,
- hypertonie,

- le syndrome vitréen tardif, perte interne de vitré sans grande conséquence.

En cas de perte massive de vitré fluide, l'hémorragie a vacuo, l'hypotonie du globe pouvant faire craindre le décollement de rétine.

2°- Le décollement de rétine.

Il est fréquent ; aussi, faut-il le rechercher systématiquement avant l'intervention, surtout si on a la notion de décollement sur l'autre oeil ou chez d'autres membres de la famille. Cette recherche n'est pas toujours aisée à travers un cristallin dont la transparence est presque constamment altérée dans sa périphérie.

Si un décollement peut être dépisté avant l'intervention, il faut le traiter avant d'extraire le cristallin par la cryocoagulation qui laisse la sclère intacte. Si ce ne sont que des zones tériennes fragiles mais encore en place, avec un cristallin encore transparent, la photocoagulation ou des impacts de laser seront préférés.

Si, au contraire, le cristallin cataractène ne permet pas de traiter la rétine sous le contrôle de la vue, il paraît légitime de pratiquer à l'aveugle un traitement prophylactique, mais ceci avec un grand pourcentage d'échecs.

Si le décollement se produit après l'extraction du cristallin à la suite d'une perte de vitré, il est possible de le traiter par cerclage ou indentation. Mais les brides de vitré sont responsables de la grande quantité de mauvais résultats à long terme. Selon Madame SCHIFF-VERTHEIMER, les bons résultats ne dépasseraient pas 15 %.

C O N C L U S I O N S

La subluxation spontanée du cristallin chez l'adulte est une affection peu fréquente, si on la compare au nombre énorme de celles d'origine traumatique.

Elle survient chez des sujets primitivement myopes, cette myopie étant, pour une part axiale et d'autre part cristallinienne, comme en témoignent des cristallins petits et ronds.

Elle se produit à un âge variant entre 30 et 60 ans, sans cause apparente, des deux côtés. Il s'agit donc d'une affection congénitale dont la transmission semble se faire sur le mode dominant, bien que des cas isolés aient été observés. Si nos observations ne portent que sur des femmes, rien ne permet d'affirmer qu'il s'agisse d'une anomalie liée au sexe, puisque des cas masculins ont été rapportés. Par conséquent, il faut parler de transmission autosomale dominante.

Le diagnostic est simple ; il repose sur :

- la baisse d'acuité visuelle,
- l'iridodonsis,
- l'irrégularité de profondeur de la chambre antérieure.

La subluxation se fait toujours vers le bas, un œil pouvant être plus précocement touché que son congénère.

Cet état ne reste pas stable et se complique

dans la plupart des cas. Ces complications sont parfois révélatrices de la subluxation, qu'il s'agisse de :

- glaucome,
- uvéite,
- décollement de rétine.

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec d'autres malpositions congénitales du cristallin ou ectopies : syndrome de Marfan et celui de Weil-Marchesani, dont il ne diffère que par l'absence de malformation somatique.

Il est facile d'éliminer les luxations sur oeil pathologique.

Le traitement ne saurait être médical ; seule l'extraction du cristallin subluxé peut assurer une acuité visuelle stable et mettre l'oeil à l'abri de complications. Mais il s'agit d'une chirurgie délicate, dominée par les difficultés d'extraire un cristallin d'un globe hypertone et du risque de la perte de vitré.

Le calme oculaire requiert presque toujours de recourir à l'anesthésie générale ; mais lorsque celle-ci est contre-indiquée, une rétro-bulbaire de xylocaïne à 2 % avec hyaluronidase, complétée par une akinétique soigneuse, suffit. L'emploi de techniques spéciales, type massage du globe de Chandler ou de l'anneau de Flierenga-Legrand visant à limiter l'issue de vitré, est conseillé.

Le traitement des complications, qu'il s'agisse d'hypertonie ou d'irritation uvéale, est lui aussi l'ablation du cristallin. La difficulté est alors d'opérer les globes en période de quiescence, le traitement pré-opératoire visant à apporter au chirurgien des globes calmes.

Ceci n'est pas toujours facile, car le cristallin continuant à jouer le rôle d'épine irritative, le traitement médical n'a pas toujours l'efficacité

escomptée.

C'est la raison qui pousse à poser l'indication opératoire dès que le diagnostic de subluxation est établi. L'attitude de l'expectative armée risque de faire courir aux malades davantage de risques qu'une intervention précoce.

Les résultats des malades opérés précocement sont nettement meilleurs que ceux à qui on a laissé le temps de faire des complications ou qui se présentent déjà porteurs de celles-ci.

L'issue de vitré est toujours une éventualité à redouter, mais les complications opératoires modernes permettent de la limiter.

Le décollement de rétine se produit peut-être plus fréquemment que chez les auteurs aphaques, mais il faut tenir compte qu'on a opéré des globes de myopes à la rétine déjà fragile, au vitré plus fluide.

La subluxation du cristallin spontanée chez un adulte est une affection grave et de pronostic sévère si elle n'est pas traitée précocement. Mais si le cristallin est extrait peu de temps après sa migration ou avant que n'apparaissent les complications, les résultats fonctionnels sont aussi bons que chez les aphaques opérés pour cataracte.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

R. HALLET

Le Doyen honoraire,
Administrateur provisoire
de la Faculté de Médecine,

G. BROUET

Le Président
de la thèse,

G. OFFRET

B I B L I O G R A P H I E

- ADLER - Traitement chirurgical des luxations du cristallin.- Brit. J. OPH., 51, 2, 73-85, 1967.
- ALGAN - Les hypertoniés d'origine cristallinienne.- Année Thérapeutique et Clinique en Ophtalmologie, Tome XIII, p. 165, 1962.
- BENJUMEDA SALINAS, PINERO CARRION - Agentes osmóticos en el preoperatorio de la catarata.- Arch. Soc. Oph. hispano-americana, 27, 2, 142-145, 1967.
- BREGEAT, DUVERGER, WELTER - Thérapeutique chirurgicale ophtalmologique, 320-329.
- COMPERAT - A propos d'un cas de luxation spontanée du cristallin. 1852.
- CSAPODY - Über das Schicksal der Augen mit luxierten Linsen.- Klin. Mbl. Augenheilk. 149, 2, 197-204, 1966.
- FRANÇOIS J.- Hérité en ophtalmologie, p. 179-183.
- FRANÇOIS J.- Les cataractes congénitales, p. 800.
- GUILLAUMAT, PAUFIQUE, SOURDILLE - Traitement chirurgical des affections oculaires, Tome III, 181-189.

LARMADE, JEZEGABEL, Mms LARRIEU - Le cristallin dans la maladie de Weil-Marchesani, 1968.

LEOPOLD P.- Repérage et extraction d'un cristallin dans le vitré.- Arch. Oph. Paris, 27, 3, 273-276, 1967.

LERAT M.- Luxation du cristallin.- Thèse, Nantes, 1963.

LEGRAND, LERAT - La luxation du cristallin.- Encyclopédie médico-chirurgicale, 4, 250 D 10.

MICKIEWICZ, LEONTJEWAN - Klin. Oczna, 37, 4, 499-502, 1967.

NIRANKIRI - Displaced lenses. Etude statistique de 50 yeux avec déplacement du cristallin.- Amer. Journ. Ophthal. 63, 6, 1719-1723, 1967.

PICQUE - Maladies congénitales du globe, p. 99, 1886.

SARAUX - La myopie.- Rapport à la Soc. Ophtal. de Paris, 1960, p. 26.

VOGT - Dislocatio lentis spontanea als erbliche Krankheit.- Zeitricht für Augenkreikunde, 1905, 153-155.

WALLMANN, AMMANN - Nouvelles recherches sur la famille atteinte de luxation spontanée du cristallin décrite par Vogt.- J. Genet. hum., vol. 13, 2/3, p. 215-222, 1964.

